FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966

THÈSE

N° 206

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Thérèse PINGET née WOLFER

le 4 avril 1939 à Paris (14e)

Présentée et soutenue publiquement le :

FORMES DIGESTIVES DE LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

A propos d'une observation clinique

Président : Monsieur CASTAIGNE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Thérèse PINGET née WOLFER

le 4 avril 1939 à Paris (14e)

Présentée et soutenue publiquement le :

FORMES DIGESTIVES DE LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

A propos d'une observation clinique

Président : Monsieur CASTAIGNE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) ; DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) ; RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.) ; ROUCAYROL (J.-Cl.) ; SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) ; GOUGEROT (L.) ; TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Laribolsière	SÉZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie pathologique	BOUYGOU (Ch.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (B.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Monsieur le Professeur P. CASTAIGNE,

Chevalier de la Légion d'Honneur,

Professeur de la clinique des Maladies du système nerveux à la Salpétrière.

qui nous a fait le très grand honneur d'accepter de présider la soutenance de cette thèse.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546023_0031

A Monsieur le Docteur Charles BLATRIX,

Médecin-chef de l'Hôpital Intercommunal de Créteil,
Chef de Service à la Transfusion Sanguine.

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Avec notre vive gratitude pour la fructueuse année passée dans son service pendant notre stage interné.

A Mademoiselle Andrée CHABERT,

Professeur agrégée au Lycée Fénelon de Paris

en témoignage de notre profonde reconnaissance.

A mon Père,

A ma Mère,

A mon Mari.

I N T R O D U C T I O N

Au cours de notre stage interné à l'hôpital Intercommunal de CRETEIL, nous avons observé un nouveau cas de forme intestinale de la neurofibromatose de Recklinghausen.

Il nous a paru intéressant de rechercher les différentes localisations digestives de neurofibromatose décrites dans la littérature mondiale, de dégager leur fréquence relative, leurs caractères cliniques, leurs complications, et de rappeler qu'il faut toujours envisager ce diagnostic devant un malade qui présente un syndrome digestif associé à une maladie de Recklinghausen.

o

o o

O B S E R V A T I O N

La malade que nous avons observée, nous avait été amenée dans un état grave. Il s'agissait d'une femme de 69 ans, Mme CAY... Henriette, en vacances chez son fils. Ce dernier venait de trouver sa mère sans connaissance au milieu d'une flaque de sang et de fecès.

Depuis quelques jours, Mme CAY... se plaignait d'une poussée d'entéro-colite puis brusquement était survenu un melaena qui avait entraîné ce malaise.

La malade qui a repris rapidement connaissance, est hospitalisée le jour même, 20.2.65.

Elle est d'une pâleur cireuse, en proie à des vertiges et à une grande asthénie. Sa tension artérielle est bonne cependant, à 11-8, mais nous n'avons aucune notion des chiffres antérieurs. Son pouls bat à 110.

L'état général nous paraît médiocre.

Le toucher rectal montre la vacuité de l'ampoule. Le doigtier revient souillé de sang.

L'abdomen est un peu météorisé, on ne sent ni tumeur, ni gros foie, ni rate.

Les examens pulmonaire, cardiaque, neurologique sont normaux.

D'emblée on remarque que cette malade est atteinte d'une maladie de Recklinghausen cutanée : de nombreuses taches pigmentaires, des naevi molluscums parsèment son corps, avec une prédominance sur le tronc. Une tumeur royale de la taille d'une orange est appendue à son sein droit. Les

autres tumeurs sont plus petites, de la taille d'une noix à celle d'un pois. L'une d'elles dédouble le lobule de l'oreille droite. Toutes sont molles et indolores. Elles existent depuis toujours mais se sont accentuées lors du vieillissement.

Les examens biologiques pratiqués d'urgence montrent :

- un groupe O Rh+
- la numération formule sanguine :
  - globules rouges : 1 780 000
  - globules blancs : 3 300
- hématocrite : 19 %

Une réanimation est immédiatement entreprise qui comporte la transfusion de 2,7 litres de sang dans la semaine qui va suivre, associée à six ampoules d'hémocaprol par jour.

Dès le lendemain, nous commençons l'enquête étiologique. Elle sera longue puisqu'il faudra attendre deux mois avant que l'intervention soit décidée. Pendant cette période, le melaena ne s'est pas reproduit et l'entérocilite s'est calmée.

La rectoscopie montre du sang noir dans l'ampoule rectale et dans le recto-sigmoïde. L'ampoule rectale seule a pu être explorée. On ne constate ni formation tumorale, ni ulcération thermométrique, on conclut que l'hémorragie vient certainement de plus haut.

Nous nous tournons alors vers les antécédents pathologiques et familiaux de cette malade. Nous apprenons qu'elle est fermière dans le LOT et qu'elle a eu huit enfants dont six sont en vie. Deux de ses enfants sont porteurs d'une maladie de Recklinghausen. Il y a six ans, Mme CAY... a subi une appendicectomie à FIGEAC : les chirurgiens avaient trouvé un appendice sain. Depuis la malade souffrait toujours de la fosse iliaque droite.

En Novembre 1963, Mme CAY... fut hospitalisée à l'hôpital SAINT-ANDRE de BORDEAUX, à la suite d'une période d'alternance de diarrhée et de constipation. Nous n'avons pu obtenir de renseignements sur les examens radiologiques pratiqués à cette époque. La famille affirme qu'ils avaient paru normaux. Puis brusquement en Février 1965, survint le melaena qui nous intéresse.

Ces faits inclinaient beaucoup à penser qu'un neurofibrome siégeait sur l'intestin de la malade et qu'il était responsable de la fausse crise appendiculaire, des diarrhées, des douleurs abdominales, du melaena.

Cependant trois éléments vinrent troubler ce diagnostic et le faire discuter. Ce sont : la température, la numération formule sanguine, les examens radiologiques.

La température, normale à l'arrivée, s'élève une semaine après et oscille pendant une dizaine de jours entre 38° et 40°. Deux hémocultures, pratiquées lors des pics thermiques, sont négatives.

La vitesse de sédimentation est normale. La malade reçoit cinq millions de pénicilline par jour pendant cette période.

D'autre part, si au lendemain de la crise, et sous l'effet des transfusions, le chiffre des globules rouges remonte régulièrement, celui des globules blancs et des plaquettes diminue. C'est ainsi que :

- le 25.2.65 : G.B. 2 100
- le 28.2.65 : G.B. 1 900

et pour les plaquettes :

- le 3.3.65 ..... 130 000
- le 6.3.65 ..... 90 000
- le 8.3.65 ..... 75 000

avec une rétraction du caillot normale et un temps de coagulation de 7'1/2.

A deux reprises, l'examen de la moelle est normal, montrant une légère réaction érythroblastique.

On pense qu'il s'agit probablement d'une leucopénie due à des anticorps transfusionnels et non d'une maladie sanguine qui aurait pu expliquer le melaena.

Les examens radiologiques ne montrèrent pas l'image d'un neurofibrome. Aucune lésion organique visible sur la radio d'estomac et sur le lavement baryté.

Un premier transit du grêle, pratiqué le 6 Mars, est nettement ralenti, puisque le caecum ne s'opacifie que sur le cliché 12, pris 7 H. 1/2 après l'ingestion, en sachant que du sorbitol a été administré 1/2 H. avant ce cliché afin d'accélérer le transit.

Le transit est d'abord rapide dans les anses jéjunales, puis très lent dans les anses iléales.

Une image diverticulaire d'interprétation délicate est observée sur le cliché 4. Les radiologues pensent à un diverticule de MECKEL (fig. 1).

Les dernières anses iléales remontent dans l'hypocondre droit avant que la dernière d'entre elles s'abouche en situation normale dans le coecum.

La dernière anse grêle a un aspect normal, bien opacifiée sur l'examen fait par lavement baryté.

Un second transit du grêle est pratiqué le 7 Avril. Le premier cliché a été pris une demi-heure après le repas baryté puis de demi-heure en demi-heure.

La dernière anse intestinale est atteinte sur le cliché 8. Le transit est donc rapide.

Il n'y a aucun arrêt, ni aucun ralentissement.

En résumé :

un premier transit est lent, le second rapide. On ne voit pas d'image tumorale. Le "diverticule" observé sur le premier transit n'est pas retrouvé sur le second. C'est pourtant en vertu de cette seconde hypothèse que les chirurgiens acceptent d'intervenir.

La laparotomie a lieu le 20 Avril 1965, voici son compte rendu :

"médiane sus et sous-ombilicale. Dès l'exploration de la première anse jé-
"junale, on tombe sur une masse tumorale d'aspect inflammatoire de 3 cm
"environ, se prolongeant dans la lumière du tube digestif. Le reste de l'ex-
"ploration montre l'existence d'adhérences au caecum et à la paroi de la
"dernière anse grêle et l'existence d'un gros kyste de l'ovaire gauche.

"Résection du kyste - Libération des adhérences - Résection intestinale "emportant la tumeur, suivie d'anastomose en un plan aux points séparés "de nylon".

L'examen anatomo-pathologique montre :

1° - une formation kystique multilobaire de l'ovaire ; des larges cavités juxtaposées à contenu séreux bordées par un tissu conjonctif dense, hyalin, revêtu d'un épithélium bas, parfois endothéliforme.

2° - Au niveau de l'anse jéjunale une formation tumorale volumineuse en bissac intra-murale (fig. 2 - 3). Cette formation tumorale, haute de 5 cm environ, est incluse dans la tunique musculaire circulaire. Elle est bien limitée et relativement encapsulée par une pseudo-membrane due aux refoulements des tuniques de l'organe. Cette prolifération tumorale fasciculée est constituée par des cellules fusiformes à noyau allongé aux extrémités effilées. Les cellules disposées en faisceaux plus ou moins grêles entre lesquels existe une substance collagène hyaline ; parfois myxoïde, sont plus ou moins enchevêtrées réalisant des dispositions nucléaires palissadiques et des nodules de Verocay.

La vascularisation de cette tumeur est faite de larges capillaires à paroi hyalinisée. Il existe néanmoins en certains points de larges plages de nécrose de type ischémique.

En conclusion, il s'agit ici :

- de kyste séreux de l'ovaire
- d'un neurofibrome jéjunal.

On ne retrouve aucun signe histologique de malignité sur les fragments examinés.

Ainsi il s'agissait donc bien d'une forme intestinale de neurofibromatose.

A la lumière de la localisation et de la taille de la tumeur, nous avons repris les deux séries radiologiques de transit du grêle. Sur la série du 6 Mars, nous découvrîmes sur les clichés 2 et 3 une forme ovalaire jéjunale qui était peut-être le contour de la tumeur. (fig. 4 - 5).

EN CONCLUSION

Une femme atteinte d'une neurofibromatose cutanée présentait depuis deux ans des troubles digestifs :

- alternance diarrhée constipation
- douleurs de la fosse iliaque droite
- fausse crise appendiculaire
- melaena important.

Les différents examens radiologiques pratiqués à BORDEAUX et à CRETEIL n'ont jamais montré d'images nettes de tumeur intestinale. Sur deux clichés seulement, et rétrospectivement, une image ovalaire dessine peut-être le contour de la tumeur.

L'intervention découvre une tumeur jéjunale et l'examen histologique révèle qu'il s'agit d'un neurofibrome.

La malade quitte l'hôpital quinze jours après l'intervention. Son état général est satisfaisant. Tous les troubles digestifs ont disparu.

oOo

C O M M E N T A I R E S

oooOooo

H I S T O R I Q U E

Dès 1860, SANGALLI publie un cas de tumeur conjonctive de l'estomac associée à des naevi-cutanés (97).

En 1882, vint ans après, à BERLIN, Recklinghausen décrit la neurofibromatose qui portera son nom et rapporte un cas où des tumeurs gastriques coexistaient avec les signes cutanés (93).

En 1885, BARD montre l'origine nerveuse de ces tumeurs (12).

En 1897, BRANCA publie des localisations intestinales chez un malade atteint de neurofibromatose (95).

Dès lors la possibilité de localisations viscérales est admise et les publications vont se multiplier.

C'est ainsi que HARBITZ et ANTONI vont même jusqu'à admettre que les schwannomes solitaires sont des manifestations isolées de la maladie de Recklinghausen (3).

En 1910, MARIE et COUVELAIRE (77) décrivent des neurofibromes intestinaux tandis que HARTMANN publie un cas de fibrosarcome pédiculé de l'intestin chez une femme atteinte de neurofibromatose (54).

C'est au cours de cette même année que VEROCAY montre que la cellule de SCHWANN est à la base du développement tumoral et qu'il emploie le terme de neurinome (109).

Un an plus tard, en 1911, LERICHE (71) rapporte dans le "LYON CHIRURGICAL" le premier cas, semble-t-il, de sténose du pylore provoquée

par une tumeur de Recklinghausen, tumeur pyloro-duodénale sarcomateuse chez une femme de 45 ans et il conclut :

"Etant donné la fréquence des nodules gastro-intestinaux au cours de la maladie de Recklinghausen, tout malade atteint de neurofibromatose et présentant des phénomènes gastriques ou intestinaux doit être suspecté de localisation viscérale de cette dystrophie".

Et il inspirera à ISRAEL la thèse suivante :
"contribution à l'étude des localisations gastriques et intestinales de la neurofibromatose". (59).

Depuis les publications successives ont montré que l'estomac et l'intestin n'étaient pas les seuls atteints et que presque tous les segments de l'appareil digestif pouvaient être le siège d'un neurofibrome. Nous n'avons cependant pas trouvé mention de neurofibrome de l'oesophage.

Nous allons maintenant étudier les différentes localisations et leur fréquence.

oOo

LES DIFFERENTES LOCALISATIONS DIGESTIVES

Les localisations gastriques et intestinales sont les plus fréquentes. Nous avons cependant trouvé des neurofibromes sur les autres segments de l'appareil digestif. Nous allons passer en revue ces différents segments.

LA LANGUE

AYRES, DELANEY et BAKER rapportaient en 1952 un cas de macroglossie congénitale associée à une maladie de Recklinghausen (7).

De même à TOKIO en 1963, TOGO, OZAKI, KATAURA et KOBAYASHI décrivent un cas de neurofibrome de la langue chez un malade atteint de neurofibromatose (104).

De tels cas semblent rares.

LE PHARYNX

Nous n'avons retrouvé qu'un seul cas décrit par DAVIS A.H. en 1935 (36).

L'OESOPHAGE

Malgré de patientes recherches bibliographiques, nous n'avons pas trouvé un seul cas de neurofibrome oesophagien.

L'ESTOMAC

Les formes gastriques furent les premières publiées (SANGALLI, RECKLINGHAUSEN). Ce sont les plus fréquentes avec les neurofibromes du grêle (93 et 97).

En 1952, VACHON et LEHMANN colligèrent 48 cas de neurofibromes digestifs au cours de la maladie de Recklinghausen (107). Parmi ces cas, ils groupèrent :

- 9 localisations gastriques dont 3 multiples
- 10 localisations qui touchaient à la fois l'estomac et le grêle.

Ces neurofibromes peuvent être solitaires ou multiples. Ils sont parfois accompagnés d'ulcères :

- en 1931. B. CONOS et S. ARCHELAOS publient un cas de maladie de Recklinghausen avec ulcères gastriques et cavernome du foie (32).
- en 1951. J. MEILLERE rapporte à l'Académie de Chirurgie un cas d'ulcère calleux et diverticule du pylore associés à des schwannomes multiples interstitiels prépyloriques.

Plus récemment, deux cas de neurofibrome gastrique avec invagination duodénale ont été rapportés :

- en 1961, par CURRAN et FORSYTHE (34)
- en Septembre 1963, par GHRIST T.D. (44).

Pour illustrer ce chapitre, nous avons choisi de résumer le cas publié en 1962 par PEREA et LLOYD. Il nous a paru très démonstratif, tant pour les difficultés diagnostiques qu'il a soulevées que pour les lésions qui l'accompagnaient. (86).

OBSERVATION

Il s'agissait d'une femme de 44 ans qui fut hospitalisée à l'hôpital St JOSEPH de HOUSTON en 1956 pour des douleurs abdominales avec diarrhée, vomissements, fièvre, perte de poids.

Cette femme était atteinte d'une maladie de Recklinghausen : multiples neurofibromes de la peau, taches café au lait sur l'abdomen et les extrémités.

La clinique, les radiographies, la rectoscopie inclinèrent le diagnostic vers une colite ulcéreuse et la malade reçut un traitement cortisonique (prednisone).

- En 1957 :

A l'occasion d'une recrudescence des symptômes avec selles sanglantes, la malade est réhospitalisée.

Le lavement baryté montre des lésions typiques de colite ulcéreuse. Reprise du traitement et nouvelle sortie.

Quelques mois plus tard, au cours d'une nouvelle hospitalisation pour des douleurs épigastriques, un examinateur découvre une petite masse épigastrique mal définie, mais ce n'est qu'une année plus tard, lors d'une nouvelle exacerbation de sa colite avec anémie sévère, qu'une radio gastro-intestinale révèle une irrégularité de la grande courbure au niveau du fundus, de signification équivoque.

- En 1959 :

Réadmission pour crampe épigastrique incessante. Un nouvel examen radiologique de l'estomac montre la persistance des précédents signes.

Un régime anti-ulcéreux paraît efficace.

- En Juillet 1959 :

Nous en sommes à la 6e hospitalisation. La malade se plaint de douleurs épigastriques à type de crampe, irradiant dans le dos, aggravées par les repas et associées depuis quelques jours à des vomissements.

Cliniquement, on note :

- une défense de la paroi abdominale dans la région haute et palpation profonde sent une masse molle dans la région para-ombilicale.

Une série de radios gastro-intestinales montre des modifications de la grande courbure gastrique qui sont interprêtées maintenant soit comme un neurofibrome primaire, soit comme une invagination secondaire à un processus extrinsèque.

La gastroscopie montre une lésion elliptique, bien délimitée, de la région antrale de la grande courbure, qui ressemble à un ulcère très superficiel plutôt qu'à une ulcération d'origine maligne.

Un lavage gastrique avec chymotrypsine ne montre pas de cellules malignes, mais il existe une achlorhydrie histamino-résistante.

- L'intervention exploratrice a lieu le 31 Juillet :

La grande courbure apparaît ulcérée et infiltrée sur une zone de 7 cm2. Elle est considérablement épaissie et de multiples et petites masses nodulaires sont disséminées dans le petit et le grand épiploon. Une tumeur de la grosseur d'un pois se trouve sur la séreuse du deuxième duodénum. Le colon est épaissi et oedématié sur toute sa longueur. On pratique une hémigastrectomie.

Les suites opératoires sont excellentes et la malade quitte l'hôpital onze jours après. Tous les symptômes ont disparu.

DIAGNOSTIC

Il s'agissait d'un ulcère de la grande courbure de 3 cm sur 2 cm et reposant au-dessus un neurofibrome plexiforme. Il existait de multiples neurofibromes, des épiploons et un leiomyome du duodénum.

La colite ulcéreuse continua à progresser et la malade subit une colectomie subtotale en Octobre 1960, suivie d'une résection abdomino-périnéale du rectum en Avril 1961.

Des gastroscopies répétées et des radios gastro-intestinales n'ont pas montré de réapparition d'ulcère ni de neurofibrome.

Ce cas nous paraît très intéressant car il contient à peu près toutes les caractéristiques de ces neurofibromes gastriques :

- localisation antrale la plus fréquente.

- tumeurs multiples : gastriques, duodénale, épiploïque
- fréquemment ulcère d'accompagnement (ulcération de la tumeur elle-même).
- difficultés diagnostiques, malgré la connaissance de la maladie de Recklinghausen qui entraînent des hospitalisations répétées et des examens en séries.

Une revue de la littérature anglaise jusqu'à 1961 a rassemblé 29 cas de neurofibromes gastriques dont 5 avec maladie de Recklinghausen connue. 16 de ces tumeurs étaient ulcérées ; 13 d'entre elles avaient entraîné des hémorragies digestives. Leur localisation se répartissait comme suit :

- antre	12 cas
- fundus	3 cas
- corps estomac.....	3 cas
- petite courbure ..	4 cas
- grande courbure ..	2 cas
- face postérieure..	5 cas
- face antérieure ..	2 cas

LE PYLORE

Nous avons relevé 3 cas de sténose pylorique due à un neurofibrome dans le cadre de la maladie de Recklinghausen.

Le 1er cas :

semble avoir été décrit en 1911 par LERICHE (71)

Il s'agissait d'un homme de 45 ans qui souffrait de troubles digestifs et avait maigri. Il était atteint, comme son père et sa soeur, d'une maladie de Recklinghausen.

A l'intervention LERICHE avait trouvé une tumeur pyloro-duodénale sarcomateuse et un polype sous-séreux.

2e cas

fut rapporté par O. BLUMENTHAL en 1950 (18).

C'était celui d'un garçon de 17 ans qui avait une neurofibromatose avec signes neurologiques et qui se plaignait de douleurs gastriques avec vomissements post-prandiaux.

A l'intervention : découverte de masses tumorales de la région antro-pylorique. Histologiquement, il s'agissait bien de neurofibromes.

3e cas :

est celui qui inspira la thèse de LE LANN en 1953 (69). Un homme de 23 ans présentait des signes de sténose pylorique : douleurs et vomissements post-prandiaux.

D'autre part, il avait une apparence juvénile, l'intelligence mal éveillée, des nodules sous-cutanés et des taches pigmentaires sur les avant-bras et les cuisses. On porte donc le diagnostic de maladie de Recklinghausen.

A l'intervention :

l'estomac est dilaté et sillonné de cordons blanchâtres sur le petit épiploon, dans le mésentère, sur la paroi intestinale. Sur le pylore et le duodénum apparaît une masse du volume d'une mandarine.

Histologiquement :

"Tous les fragments et ganglions sans exception, qu'ils soient cutanés ou péritonéaux, sont des fibrogliomes. Sur les viscères, il s'agit en somme de pseudo-lymphangiectasies nerveuses".

LE DUODENUM

En 1963, sur 26 neurofibromes du grêle BRIEND dans sa thèse compte 8 tumeurs du duodénum. Nous avons vu dans l'observation de PEREA et LLOYD qu'un neurofibrome du duodénum accompagnait la tumeur gastrique (21).

En 1960, A. DOMART, R. WOLFROMM, R. TOURNEUR, J. HAZARD et Y. LE QUINTREC rapportent une observation de localisations gastro-duodénales et pulmonaires au cours de l'évolution d'une neurofibromatose (39).

Il s'agissait d'un homme de 49 ans qui était porteur d'une tumeur arrondie et bien limitée du premier duodénum associée à un polype gastrique. Le malade devait décéder peu de temps après d'une transformation sarcomateuse.

Il semble que cette localisation est dans le même rapport de fréquence que celles situées sur le jéjunum ou sur l'iléon. Souvent, d'ailleurs, il existe plusieurs tumeurs étagées sur ces différentes segments, soit gastro-duodénales, soit duodéno-jéjunales.

LE GRELE

La statistique de BRIEND dont nous venons de parler et qui porte sur 26 cas se répartit :

- Jéjunum ..... 8 cas
- Iléon ..... 9 cas
- Mésentère ..... 1 cas

C'est une tumeur jéjunale que nous avons observée à CRETEIL et une image radiologique, trouvée sur un seul cliché, avait fait évoquer à tort un diverticule de MECKEL. Cette image n'était d'ailleurs pas située dans la région qui correspondait à la tumeur.

WELTI a rapporté, en Mai 1957, (35) une observation de M.S. DAVIDOVIC de BELGRADE "un neurinome du grêle simulant une tumeur du diverticule de Meckel avec anémie grave et melaena".

Il faut signaler ici qu'un cas de neurinome du diverticule de MECKEL a été publié en Mai 1945 par CAZALS et VOISIN (27), un autre en 1959 par WORTMANN (113).

Nous avons aussi relevé l'observation de R. CATTAN, en Novembre 1960 (25) :

Il s'agissait d'une femme atteinte, comme sa mère et deux de ses soeurs de maladie de recklinghausen. Cette femme fut hospitalisée une dizaine de fois pour des troubles digestifs divers : coliques abdominales, melaena à répétition, troubles du transit, amaigrissement. Mais le diagnostic erra en raison de la découverte lors d'une hospitalisation de kystes de gardia intestinalis dans les selles, puis d'une splénomégalie ferme. Les examens radiologiques de l'appareil digestif paraissaient tous normaux. Un seul cliché pouvait faire discuter une image lacunaire arrondie de la partie supérieure de D_2.

A l'intervention exploratrice, le Dr COUINAUD découvrit à 40 cm de l'angle duodéno-jéjunal une tumeur bosselée, rougeâtre, située sur le bord antimésentérique de l'intestin.

L'examen histologique montra qu'il s'agissait d'un neurinome sans signe de malignité.

Il est intéressant de noter que le frère de cette malade, âgé de 70 ans, et qui ne présentait pas de lésions cutanées, avait fait un melaena 14 ans auparavant, puis une hématémèse suivie par une gastrectomie pour ulcus et qu'il était à l'époque hospitalisé à POITIERS pour un nouveau melaena.

Le mésentère :

peut lui aussi être le siège d'un neurofibrome.

En 1937 : JENTZER et FATZER décrivent un cas de ganglioneurofibromatose du mésentère et de l'intestin avec transformation maligne (60).

En 1942 : CHALKLEY et BRUCE rapportent le cas d'une neurofibromatose du colon, du grême et du mésentère chez un enfant (28).

En 1943 : CREYX et de GRAILLY publient une observation de schwannomatose généralisée qui touchait l'estomac, le foie, le mésentère, les reins, les surrénales.

En 1960 : WULF rapporte un cas de neurofibromatose du mésentère chez une femme porteuse d'une maladie de Recklinghausen (114).

EN RESUME

En comptant tous les cas que nous avons trouvés jusqu'à ce jour :

- 66 cas de neurofibromes du grêle, avec une répartition sensiblement égale pour le jéjunum et l'iléon, compte tenu du fait que ces tumeurs sont souvent multiples et jéjuno-iléales.
- 4 cas de neurofibromes du mésentère
- 2 cas de neurofibromes d'un diverticule de MECKEL

- Tous ces cas étant associés à une maladie de Recklinghausen.-

LE COLON

Nous avons trouvé six cas de neurofibromes du colon.

- 1. TAUBER, 1923 (103)
- 2. CHALKLEY et BRUCE, 1942, dont nous avons parlé plus haut (28)
- 3. BOCK 1959 (19)
- 4. GOMEZ et COVELLI 1961 (47)
- 5. WESTON 1963 (111)
- 6. STAPPLE, ALISTER, ANDERSON 1964 (101)

Nous prendons pour exemple ce dernier cas.

Il s'agit d'un neurofibrome plexiforme du colon qui simulait une maladie de Hirschprung chez un garçon de 8 ans.

OBSERVATION - RESUME

Cet enfant souffrait d'une constipation chronique et bénéficiait depuis toujours de cathartique et de lavements.

De plus, il présentait :

- un gigantisme de la jambe droite, particulièrement marqué au pied.
- de multiples masses sous-cutanées sur le dos, les fesses et la jambe droite.

- une scoliose dorso-lombaire
- une distension veineuse de la région épigastrique
- pas de taches café au lait
- un retard de l'âge mental.

Le lavement baryté montrait un rétrécissement du rectum et de la portion distale du sigmoïde, puis un gros intestin dilaté avec un hyper-péristaltisme au point de transition. Une quantité considérable de matières fécales se trouvaient à proximité de la zone de rétrécissement.

Ces images inclinaient à penser à une maladie de Hirschsprung.

- En Novembre 1959, une biopsie rectale montra l'absence de cellules ganglionnaires. On fait alors une résection de 10 cm de sigmoïde et rectum on découvre alors des cellules ganglionnaires.
- En Août 1960, une résection des masses sous-cutanées dorsales et des fesses montre qu'il s'agit de neurolipomatose.
- Un nouveau lavement baryté en 1961 montre la même chose qu'en 1959 mais l'évacuation s'est améliorée.
- En Août 1962, l'enfant est toujours constipé. Une coeliotomie est entreprise et un neurofibrome plexiforme est découvert à la biopsie du colon sigmoïde.

L'examen histologique montre que les nerfs des plexus mésentériques et sous-muqueux sont augmentés à la fois en taille et en nombre.

Il s'agissait donc d'un neurofibrome du colon sigmoïde qui avait simulé une maladie de Hirshsprung. La seule manifestation de maladie de Recklinghausen chez cet enfant était un élargissement éléphantiasique de la jambe droite et du pied. Les nodules sous-cutanés étaient des neurolipomes. Mais l'on sait que l'association d'une lipomatose à une neurofibromatose est possible et que certains auteurs, en particulier EVEN et SORS ont même voulu y voir deux aspects d'une même maladie.

L'appendice peut lui aussi porter un neurofibrome et nous en avons trouvé trois cas, dont celui de SCHIMKE décrit en 1922 (98).

LE RECTUM

La première localisation rectale de la neurofibromatose a été décrite par Recklinghausen qui rapporte un cas dans sa monographie. Ce cas comportait des localisations gastriques, intestinales et rectales.

En 1933, BENSAUDE, CAÏN et POIRIER (15) faisaient mention de plusieurs cas de localisation rectale de neuro-fibromatose qu'ils avaient observés à l'endoscope. Mais ces documents sont perdus et n'ont jamais été publiés d'une façon détaillée.

Si nous ne tenons pas compte des cas de BENSAUDE, nous rassemblons quand même une dizaine de cas :

1. Celui de Von RECKLINGHAUSEN (93)
2. de KEITH (62), 1937
3. OBIDITSCH-MAYER, 1949 (116)
4. ZBINDEN, 1951 (115)
5. COOK : 60 tumeurs au niveau du rectum du malade
6. GOMEZ et COVELLI, 1961 (47)
7. GRODSKY, 1958 (51)
8. WESTON et collaborateurs (111)
9. AUGUSTE, PARIS, HERAUD, DEMAILLE (1959 - (6)

Nous prendrons pour exemple ce dernier cas.

Il s'agissait d'une jeune fille de 22 ans qui présentait des hémorragies abondantes par l'anus. Ces saignements avaient commencé un an et demi auparavant, renouvelés deux fois, nécessitant des transfusions. Ils avaient lieu en dehors de la défécation.

Cette jeune fille était obèse, avec un aspect myxoedémateux. Elle était atteinte d'une maladie de Recklinghausen, comme sa mère qui était décédée de la transformation maligne d'une tumeur thoracique.

La rectoscopie découvrit sur la face antérieure du rectum une zone cruentée, de 4 cm environ, saignant, et porteuse de formations polypoïdes.

Deux biopsies furent pratiquées :

- Une biopsie de la peau : qui confirma le diagnostic de maladie de Recklinghausen.
- Une biopsie rectale signa la nature schwannienne de la tumeur polypoïde.

Cette malade fut traitée par électrocoagulation.

EN RESUME

Répartition pour 139 cas de neurofibromatose digestive :

Langue	2
Pharynx	1
Oesophage	0
Estomac	36
Pylore	3
Duodénum	12
Jéjuno-iléon	66
Colon	6
Appendice	3
Rectum	10

Pour l'estomac et le jéjuno-iléon, nous avons pris les chiffres donnés par le Dr VACHON dans sa statistique de 1952 et nous avons ajouté les différents cas que nous avons pu compter jusqu'à 1965, tant dans la littérature française que dans la littérature étrangère.

En fait :

Ce tableau ne donne qu'une idée des fréquences relatives des différentes localisations. Il ne peut tenir compte des formes, certainement fréquentes, où les tumeurs restent latentes pendant toute la vie (plusieurs découvertes d'autopsie).

Les formes gastriques et jéjuno-iléales sont apparemment les plus fréquentes. Peut être parce qu'elles donnent plus souvent que les autres des complications.

Il faut retenir que ces tumeurs sont souvent multiples, parfois étagées tout le long du tube digestif comme nous l'avons vu dans le cas de Recklinghausen.

Nous étudierons maintenant les caractéristiques communes à toutes ces tumeurs.

oOo

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A - ETUDE MACROSCOPIQUE

- La taille de ces tumeurs est très variable, du volume d'une "tête d'épingle à une tête d'adulte".

- La forme

Elles peuvent être arrondies ou irrégulières, bien limitées.

La tumeur dont nous avons rapporté l'observation s'était développée en forme de sablier, c'est-à-dire en bissac intra-mural. C'est une disposition fréquemment rencontrée.

Souvent ces tumeurs présentent une ulcération centrale à leur sommet, zone de ramollissement nécrotique hémorragique. Lorsqu'il s'agit d'une tumeur gastrique par exemple, la gastroscopie montre une tumeur en forme de "col utérin".

Parfois aussi ces tumeurs prennent des formes polykystiques , comme dans le cas rapporté par WOLFF en 1936 où la tumeur polykystique contenait un litre et demi de liquide brun sanglant (63).

- La consistance : est ferme avec des points de ramollissements s'il existe des zones de remaniements hémorragiques nécrotiques.

- Le nombre :

Nous avons vu précédemment que ces tumeurs peuvent être isolées ou multiples. La découverte d'une tumeur digestive doit faire rechercher d'autres tumeurs le long du tractus.

- A la coupe :

La section est homogène, semi dure, humide, brillante, gris rosâtre ou gris blanchâtre.

B - ASPECT HISTOLOGIQUE

L'étude au microscope électronique a montré que ces tumeurs étaient développées aux dépens des gaines de SCHWANN des terminaisons nerveuses.

L'opinion classique opposait autrefois deux origines :

- Pour les schwannomes solitaires : celle des plexus sous-muqueux de MEISSNER.
- Pour les neurofibromes de Recklinghausen : celle des plexus sous-séreux d'AUERBACH.

En fait cette distinction apparaît aujourd'hui trop absolue. Les cellules sont allongées, fusiformes, sans limite cellulaire nette. Leurs noyaux sont réguliers, ovalaires, chromatiques. Leur protoplasme est fibrillaire.

Ces cellules sont groupées en palissade ou en nodules : les nodules de Verocay où la disposition palissadique persiste, assemblées en tourbillon. Ces nodules sont importants pour le diagnostic. MASSON pensait qu'il s'agissait d'ébauche tactile.

Le tout est disposé dans des travées de collagène, traversées de nombreux vaisseaux, parfois hyalinisés, tandis que les nerfs ont disparu, leur gaine seule ayant proliféré. L'élément caractéristique, prépondérant, est la cellule fusiforme.

Des aspects polymorphes sont souvent rencontrés, qui sont dus à l'évolution anatomique de la tumeur :

- nécrose
- dégénérescence microkystique ou myxoïde
- fonte colloïdo-kystique

La dégénérescence maligne est suspectée sur l'apparition de remaniements kystiques ou hémorragiques avec des anomalies cellulaires : noyaux monstrueux, avec de nombreuses mitoses.

L'anatomie pathologique permet d'expliquer les hémorragies qui sont l'un des signes les plus fréquents de ces tumeurs en clinique.

En effet, la muqueuse en regard de la tumeur peut s'ulcérer et aboutir à de véritables ulcères, de dimensions parfois considérables (de la taille d'une pièce de un franc dans la thèse de Kermarec) (63).

Ces ulcères sont dus, pour certains, à une simple usure (en particulier pour Lecène, Duval et Moutier).

Pour d'autres (LORENTZ et JAEGER) à une ischémie déterminée par la tumeur. Le stroma subit des phénomènes dégénératifs qui aboutissent à une liquéfaction du tissu tumoral et à l'évacuation fréquente de ce contenu vers la lumière de la cavité intestinale, ce qui aboutit à la constitution d'un ulcère qui siège habituellement au pôle le plus saillant de la tumeur.

oOo

LES SIGNES CLINIQUES COMMUNS A CES TUMEURS

Après une longue période de latence, les signes d'appel sont variables et souvent ils égarent le clinicien vers une crise appendiculaire aiguë, un ulcère ou une néoformation maligne.

Parfois ils s'associent entre eux et l'on sait que la somme d'une douleur abdominale + hémorragie intestinale + diarrhées + constipation signe une tumeur du grêle sans préjuger de sa nature.

KERMAREC groupe sur 38 observations (63)

- Hémorragies intestinales 19
- Douleurs abdominales 6
- Occlusions intestinales 6

PEREA et LLOYD groupèrent 26 malades et comptèrent chez eux les différents signes révélateurs de la tumeur digestive (86).

- Douleurs abdominales 18
- Anémies 15
- Hémorragies 13
- Tumeurs épigastriques 9
- Vomissements 9
- Nausées 6
- Douleurs épigastriques 6
- Perte de poids 6
- Dyspepsides 4
- Anorexies 3

Dans les deux exemples, comme dans la majorité des observations que nous avons étudiées, les douleurs et l'hémorragie sont les signes les plus fréquemment rencontrés.

- Les douleurs :

épigastriques, abdominales, ténesme rectal peuvent se faire ressentir suivant la localisation tumorale.

Elles sont souvent capricieuses et peuvent prendre tous les masques, tel celui d'une douleur ulcéreuse bien rythmée comme nous l'avons vu dans certaines observations précédemment citées.

Ce peut être aussi des douleurs à type de coliques, comme dans le cas de la maladie que nous avons observée. Parfois les douleurs sont localisées dans la région appendiculaire et c'est alors la découverte opératoire si la tumeur est réellement dans la région qui correspond d'ordinaire à l'appendice. Mais notre malade avait été opérée pour une appendicite aiguë et on avait trouvé un appendice sain sans découvrir la tumeur trop éloignée.

- L'hémorragie :

Elle aussi est très variable.

Elle peut être massive, hématémèse ou melaena, ou microscopique entraînant alors une anémie hypochrome plus ou moins intense qui a posé dans quelques observations des problèmes diagnostics.

Dans la majorité des cas, l'hémorragie s'est répétée plusieurs fois avant que sa cause soit mise à jour. Les douleurs et l''hémorragie sont les symptômes les plus constants. Nous avons vu l'explication anatomique de l'hémorragie. Les douleurs et le saignement orientent parfois vers un syndromo ulcéreux et nous avons résumé plusieurs observations où les malades avaient été traitées pour un ulcère, qui en fait existait, mais n'était pas seul en cause.

- L'occlusion intestinale et la torsion de la tumeur

Elle peut se produire si la tumeur est volumineuse et surtout dans le cas où elle se développe dans la lumière digestive. Mais nous sa-

vons que la tumeur peut s'étendre de façon extrinsèque, toute contenue dans la paroi digestive ou repoussant la séreuse.

Si la tumeur fait saillie dans la lumière, elle peut entraîner :

- de simples troubles du transit
- une obstruction progressive
- une subocclusion
- une occlusion aiguë

- Syndrome péritonéal aigu :

C'est un signe d'appel plus rare puisque KERMAREC n'en relève que deux cas sur 38, ceux de CARPENTIER, BERGENDAL et SJOVALL (63).

En 1963, POULAT et GRANDMOTTET rapportaient également une observation d'hémorragie intrapéritonéale par rupture d'un schwannome de l'iléon (90).

- Syndrome appendiculaire :

est rare lui aussi. On peut citer deux cas rapportés par BAUMEISTER en 1934 (14) et SCHONSBOE en 1941. Nous rappelons que notre malade avait elle aussi présenté un tel syndrome au cours de l'évolution de sa tumeur.

Tels sont les signes fonctionnels qui viennent révéler la tumeur. On voit qu'ils sont polymorphes, qu'il est impossible de les systématiser et que c'est surtout leur groupement et leur association avec une maladie cutanée de Recklinghausen qui doit mettre en éveil.

En résumé, le plus fréquemment :

- douleurs
- hémorragies
- troubles digestifs

Signes physiques : La tumeur et les signes cutanés.

Elle n'a été palpable que dans un très petit nombre d'observations, lorsqu'elle était volumineuse et très superficielle.

Mais si ces tumeurs échappent à l'investigation clinique, il faut tenir grand compte des tumeurs cutanées et des naevi pigmentaires.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

Il est préférable de le pratiquer avec peu de baryte, ce qui donne de bonnes images jéjunales en particulier, en utilisant des repas fractionnés de 30 cc toutes les dix minutes pendant une heure avec une compression abdominale dosée, suivant la technique de PORCHER.

Il est souvent nécessaire de multiplier les clichés, d'utiliser des agents pharmacodynamiques et même la radiocinématographie.

Quand la tumeur est intra-murale ou sous-muqueuse et fait saillie dans la lumière digestive, plusieurs aspects sont possibles :

- cocarde ulcérée ou non en son centre, en forme de lacune arrondie, bien limitée, sessile ou pédiculée, comme toute tumeur bénigne.

- niches si l'ulcération est seule visible.

- sténose ou effacement d'un pli du grêle.

- parfois aspect pseudo-néoplasique, de diagnostic délicat, mais la muqueuse alentour est normale, de même que le péristaltisme. D'autre part, fait important, la tumeur n'est pas fixe dans son siège.

En somme il s'agit de montrer que l'image observée ne correspond à aucune autre lésion. Mais lorsque le développement endo-cavitaire est trop petit, la tumeur peut rester invisible.

Souvent la tumeur n'est visible que sur un ou deux clichés d'une seule série ou même, comme dans le cas que nous rapportons, le diagnostic radiologique n'est fait que rétrospectivement.

La négativité de l'examen radiologique ne permet pas d'éliminer la présence d'une tumeur.

LA GASTRESCOPIE

Lorsqu'il s'agit de suspicion de tumeur gastrique, la gastroscopie est un examen important. Il peut montrer un ulcère ou la tumeur elle-même qui prend le plus souvent la forme en "col utérin".

La gastroscopie montre, en outre, l'état de la muqueuse avoisinante. Associée à un lavage gastrique pour rechercher des cellules néoplasiques, elle permet de juger de la bénignité ou de la malignité de la tumeur.

LA RECTOSCOPIE

BENSAUDE a insisté sur son intérêt. Elle lui a permis d'observer plusieurs cas de tumeurs neurofibromateuses latentes ou de trouver la cause de rectorragies (15).

oOo

DIAGNOSTIC

Nous avons constaté que la clinique est polymorphe, que l'examen radiologique n'est pas toujours positif. C'est donc un diagnostic difficile quand on n'y pense pas.

Dans la plupart des observations publiées, les hospitalisations du malade se sont répétées et le temps de l'intervention a suivi de plusieurs mois les premiers signes.

Seul l'examen histologique apporte le diagnostic de certitude mais il est des signes de présomption :

- maladie de Recklinghausen connue chez le malade, ses ascendants ou descendants
- troubles digestifs
- hémorragie
- occlusion intestinale
- présence à la radio d'une image qui ne peut expliquer aucune autre lésion.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- L'adénome : qui présente lui aussi un caractère familial et qui survient chez l'adulte jeune. Il est peu hémorragique.
- Le léiomyome : chez l'adulte de la cinquantaine. Il est souvent hémorragique.

- Le fibrome qui se développe aux dépens de la muscularis muscosae.
- Le lipome qui s'accompagne souvent de sténose et s'ulcère.
- L'angiome : exceptionnel.
- L'adénocarcinome : cancer en virole.
- Le lymphosarcome.

TRAITEMENT

Nous avons vu que le diagnostic n'est fait que sur l'histologie, donc après le temps chirurgical.

Il n'existe actuellement qu'un seul traitement de ces tumeurs : c'est la résection chirurgicale.

Mais cette résection n'est justifiée que si les complications de la tumeur mettent la vie du malade en danger, par exemple dans le cas d'hémorragies récidivantes ou devant une occlusion intestinale. Lorsque la tumeur est découverte fortuitement, il est préférable de la laisser en place, pour des raisons que nous verrons plus loin.

Lors de l'intervention, il est important de connaître le caractère volontiers multiples de ces tumeurs et de rechercher soigneusement leur présence.

Nous allons maintenant parler des risques auxquels l'intervention expose le malade.

oOo

P R O N O S T I C

Les neurofibromes de la maladie de Recklinghausen peuvent dégénérés (12 % selon DUPERRAT).

GESCHICKTER oppose : (43)

1 - les tumeurs à structure myxomateuse : qui seraient le plus souvent potentiellement maligne

2 - aux tumeurs palissadiques : dont le pronostic est plus favorable.

Cette évolution maligne est favorisée par tout traumatisme, en particulier par l'intervention.

C'est pourquoi la majorité des auteurs estiment qu'il ne faut opérer que la "main forcée" par une complication. Sinon il est préférable de s'abstenir. Pour certains auteurs même seules les récidives seraient malignes.

En cas de dégénérescence, la tumeur augmente rapidement de volume, elle devient chaude et douloureuse. Il n'y a pas de propagation lymphatique, donc pas d'adénopathies ou des adénopathies uniquement inflammatoires. Les signes d'accompagnement sont discrets. Il existe un amaigrissement rapide. Les métastases sont surtout pulmonaires.

On a observé quelques cas où l'évolution clinique présentait une allure maligne mais où l'histologie n'a pu mettre en évidence les caractères de malignité.

La radiothérapie et les agents physiques semblent avoir peu d'action sur ces formes.

C O N C L U S I O N

La neurofibromatose est un trouble congénital, souvent héréditaire, qui surviendrait dans la croissance et la différenciation du neuroectoderme foetal, ce qui entraînerait une mauvaise adaptation avec les tissus mésoblastiques que cet ectoderme innerve. Ceci expliquerait que la neurofibromatose multiple puisse atteindre n'importe quel tissu et que les manifestations pathologiques de la maladie soient protéiformes.

A propos d'une observation de neurofibrome du jéjunum, nous avons passé en revue la littérature sur les formes digestives de la maladie.

Nous avons trouvé des descriptions de neurofibromes sur tous les segments du tube digestif, exception faite de l'oesophage.

Les localisations gastriques et intestinales sont les plus fréquemment rencontrées.

Ces tumeurs sont le plus souvent découvertes à l'occasion de complications hémorragiques, occlusives ou infectieuses. Il faut évoquer ce diagnostic devant un malade atteint de maladie de Recklinghausen qui présente des troubles digestifs.

Ces neurofibromes peuvent dégénérer, surtout à la faveur d'un traumatisme, aussi ne faut-il les réséquer que si une complication met la vie du malade en danger.

oOo

Vu, le Président de Thèse :
Pr CASTAIGNE.

Vu, le Doyen de la Faculté :
Pr BROUET.

Vu et Permis d'Imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE.

B I B L I O G R A P H I E

oooOooo

1 - ACHARD M.

"Maladie de Recklinghausen et sarcomes profonds".
Journal des Praticiens
1926 - 40 673-077.

2 - ALRICH E. M., BLANK R.H., FOMON J.J.

"Primary tumor of the small intestine"
Amer. J. Surg. (New-York) 1960, 99, 33.

3 - ANTONI N.R.E.

"Uber Rückenmarkstumoren und neurofibroma"
1920, BERGMANN Ed.

4 - ANTONIAZZI B.

"Jl neurinoma gastrico"
Annali di radiologica diagnostica (Bologna)
1957, 30 (I) : 50 - 61.

5 - ATKINSON A.J., WEELOCK M.C., TEBOT H.A. :

"Case report of a neurofibroma of the jejunum with intussaption"
gastroenterology XIII, p. 351-356 - 1949.

6 - AUGUSTE C., PARIS J., HERAUD M., DEMAILLE A. :

"Localisation rectale de la maladie de Recklinghausen"
Société de gastroentérologie du Nord
Arc. Mal. App. Dig.
1959 - 48 - 1001 - 3.

7 - AYRES W.W., DELANEY A.J. and BAKER M.H. :

"Congenital neurofibromatosus macroglossia associated in some cases with Recklinghausen's disease : case report and review of literature"
Cancer, 1951, 5 : 721 - 726.

8 - VAN BALEN G.V.

"Neurofibromatose avec atteinte du grêle"
Nederl. Tijdschr geneesk.
XCII p. 112-114 - 1948.

9 - BANKS B.M.

Neurofibroma of stomach"
Gastroenterology, 14, 158 - 167.

10 - BANERJEE D.N. et CHRISTELLER E. :

"Uber die gastrointestinalen und andere seltenere lokalisationen der Neurofibromatosis"
Virchows Arch. für pathol. Anat. und Physio.
1926 - 261 - 50 - 67.

11 - BANZET P. :

"Sur les tumeurs du grêle"
Mémoire Académie de Chirurgie
1955 - 81, 582 - 583.

12 - BARD L.

"Les tumeurs de type nerveux".
Arch. phys. norm. path.
1885, 11, 385.

13 - BAUMEL J., JOYEUX R., FASSIO E. et BONNET H.

"Les tumeurs bénignes du 3e duodénum.
A propos d'un cas de neurinome de D_3"
Semaine des hôpitaux de Paris. 31. nº 52-53
1955 - 2771 - 74.

14 - BAUMEISTER B.

"Sur le neurinome du tube digestif"
Thèse Göttingen - 1934.

15 - BENSAUDE R., CAIN A. et POIRIER A.

"Les fibromes, fibromyomes et myomes du rectum"
Arch. Mal. App. Dig.
1933, Juillet - 353 - 401.

16 - BENZADON J.

"Degeneracion sarcomatosa en la enfermedad de Recklinghausen".
Bol. de la Soc. de Cirurgia de Rosario
1947, 14, 149 - 158.

17 - BERNSTEIN J.S., WOO - YOON - CHEY :

"Small bowel tumors"
Journal of Mount Sinaï Hospital
1958, 25 (I) 1 - 28.

18 - BLUMENTHAL O.

"Uber einen durch Neurofibrom bedingten Fall von pylorusstenose bei Morbus Tecklinghausen".
Chirur. XXI - 1950 - Mai - p. 313 - 315.

19 - BOCK K.

"Ein Beitrag Zur Neurofibromatose des Magens"
1950 - Fortsch. geb. Röentgenstr. LXXIII p. 101 102.

20 - BOFINGER H. :

"Uber das Problem des Sarkomatosen Entartung bei der Neurofibromatose von Recklinghausen".
Arch. geschwultstforsch.
1956, 9, 273 - 279.

21 - BRIEND F.

" A propos d'un nouveau cas, contribution à l'étude de la dégénérescence maligne de la neurofibromatose de Recklinghausen".
Thèse PARIS 1963 nº 321 - 90 973.

22 - BROCQ P., POILLEUX F., TRONC J.

"A propos de 13 cas de tumeurs primitives du grêle observés à la clinique chirurgicale de l'Hôtel-Dieu.
Mémoire Acad. Chir. 81, 1955 : 442 - 458.

23 - BROCQ P.

"A propos des tumeurs du grêle, conclusion"
Mémoire Acad. chir. 1955, 81 : 1034 - 1037.

24 - CACHIN M., PERGOLA F., TERRIS G., ROQUES R.

"Schwannomes multiples du tube digestif"
Arch. Mal. App. Dig.
1959, 7,8, 821-829.

25 - CATTAN R., JULIEN, COUINAUD C., CARASSO LUMBROSO P.

"Neurinome du jéjunum et maladie de Recklinghausen"
Séance du 9 mai 1960 de la Société Française de gastro-Entérologie.
Arch. Mal. App. Dig. 1960, 49 : 1481 - 1497.

26 - CAYLA J., THENOT, COSTE F.

"Neurofibromatose de Recklinghausen et dégénérescence maligne".
Revue du rhumatisme 1963. Communication à la ligne du rhumatisme.
19 Déc. 1962.

27 - CAZALS M., VOISIN P.

"Un cas de neurinome du diverticule de Meckel"
Mem. Aca. de Chirurgie 1945, 71, 214-215.

28 - CHALKLEY T. and BRUCE J.W. :

"Neurofibromatosis of Colon, small intestine and mesentery in child"
Am. J. Dis. Child
1942, 64 : 888-894.

29 - CHERIGIE E., HILLEMAND P., PROUX Ch., BOURDON R. :

"Le grêle tumoral".
In l'intestin grêle normal et pathologique (étude clinique et radiologique).
1 volume - PARIS 1957.

30 - COLLINS N.P. :

"Neurofibromatose de l'intestin grêle"
Annals of Surgery. 1944 - 119 : 362-371.

31 - COLLINS N.P. :

"Intestinal hemorrhage in von Recklinghausen's disease : neurogenic tumours as cause"
Arc. Surg. (Chicago)
87 : 374-8 Sept. 63.

32 - CONOS B., ARCHELAOS S.

"Un cas de maladie de Recklinghausen avec ulcères gastriques, cavernome du foie".
Revue Neurologie I, p. 78-82.
Janvier 1931.

33 - CORNIL L.

"Formes généralisées et dissociées de la maladie de Recklinghausen"
Essai de Synthèse.
Presse médicale 1933, 2, 102 - 2077-2079.

34 - CURRAN Rl., FORSYTHE I. :

"An unusual cause of gastrointestinal hemorrhage systemic neurofibromatosis with involvement of the duodenum".
Rhode Island Med. Journal
44 : 644-7 - Novembre 1961.

35 - DAVIS A.H.

"Neurofibroma of pharynx associated with Recklinghausen's disease".
American J. Path. 1935. II : 1001 - 1006.

36 - DEBRAY H. et COL. :

"A propos des multiples conséquences de la maladie de Recklinghausen"
Gazette Med. de France - 71 - 125 - 9
10 Janvier 1964.

38 - DESJACQUES R. et KERMAREC J. :

"Les schwannomes de l'intestin grêle"
Semaine des Hôpitaux de Paris, 33, Ann. chir. 11
n° 2. Janvier 1957 - 95 - 102.

39 - DOMART A., WOLFROMM R., TOURNEUR R., HAZARD J. et LE QUINTREC Y.

"Localisations gastro-duodénales et pulmonaires au cours de l'évolution d'une neurofibromatose de Recklinghausen".
Presse Médicale 1960, 68 n° 47 - 1746 - 1748.

40 - DUBOURG G., FONTAN F., GOURDON A.

"Schwannone pseudo-diverticulaire du duodénum"
Arch. Mal. App. Dig., 1963, 52, 5 - 552 - 556.

41 - FRAISSE H., ETAIX J.P. :

"Tumeur maligne primitive du duodénum, à propos de deux nouveaux cas".
Arch. Mal. App. dig. 1963, 52, 10, 1058 - 1061.

42 - FEYRTER F. :

"Le nevrome et la neurofibromatose à la lumière de recherches sur l'estomac et l'intestin humain".
Wien. Med. Woch. 1948 - 48 (27-28) - 288 - 290.

43 - GESCHICKTER C.F.

"Tumors of the peripheral nervus"
Amer. J. cancer 1935, 25, 377.

44 - GHRIST T.D.

"Gastrointestinal in volvement in neurofibromatosis".
Arch. Intern. Med. (Chicago).
1963, 112 : 357 - 62.

45 - GILLEPSIE H.W.

"Neuroepithelioma of stomach in patient with generalized neurofibromatosis".
British Journ. Radiol XX p. 433-435.
Octobre 1947.

46 - GIRAUD D., CANCELIN, PROTAR M., VITTORI J.

"Ulcères calleux et diverticules du pylore coexistant avec des schwannomes multiples interstitiels pré-pyloriques".
Mem. Acad. chir. 1951.
77 (22-24), 768-769.

47 - GOMEZ M.A., and COVELI.. J.R.

"COLONIC and rectal manifestations of Recklinghausen"s disease"
Revue Med. Chili - 1961 - 1070 - 1071.

48 - GRAFE W. and A.L. :

"Benin neoplasms of stomach"
1961. Amer J. Sing. 100 : 561 - 571.

49 - GRAILLY R. :

"A propos de la schwannomatose digestive"
Arch. Mal. App. Dig. 1951. 40 (4), 495 - 496.

50 - GRILL J., KUZMA J.F. :

"Recklinghausen's disease with unusual symptoms from intestinal neurofibroma"
Arch. Path. XXXIV p. 202-1942.

51 - GRODSKY L.

"Neurofibroma of rectum in patient with von Recklinghausen's disease"
Am. J. Surg. 1958 - 95 : 474 - 476.

52 - HAGEMAN H.W.

"Deux cas de neurofibromatose du tractus gastro-intestinal".
Med. Chir. Univ. Klin groningen.
1948 VII p. 316-328.

53 - HAMITTON J.B., KENNEDY P.C., HERAULT P.C. :

"Neurogenic sarcoma of Jejunum associated with von Recklinghausen's disease".
Annals of Surgery.
1944 - 119 : 856 - 864.

54 - HARTMANN H.

"Fibrosarcome pédiculé de l'intestin chez une femme atteinte de neurofibromatose généralisée.
Bull. Mem. Soc. Chir. PARIS
Janvier 1911, XXXXII p. 41.

55 - HARTMANN H.

"Fibromyxosarcoma of the stomach in a case of neurofibromatosis"
Surg. Gyn. Obst.
1927, 44 : 308.

56 - HAYES D.M., SPURR Cl., FELTS J.H., MILLER E.C. Jr

"Von Recklinghausen"s disease with massive intra-abdominal tumor and spontaneous hypoglycensia metabolic studies before and after perfusion abdominal cavity with nitrogen mustard".
Metabolism 1961 - 10 : 183 - 99.

57 - HEARD G. :

"Nerve sheath tumors and von Recklinghausen's disease of the nervous system".
Ann. Roy. coll. Surg. Eng. 31
1962, 229 - 48.

58 - HEARD G.

"Malignant disease in von Recklinghausen's neurofibromatosis"
Proc. Roy. Soc. Med.
1963 : 56 : 502 - 3.

59 - ISRAEL (A) :

"Contribution à l'étude des localisations gastriques et intestinales de la neurofibromatose".
Thèse med. Lyon. N° 100 - 1911.

60 - JENTZER et FATZER :

"Un cas de ganglioneurofibromatose du mésentère et de l'intestin avec transformation maligne".
Schweiz - mediz. Wochens. 1937 : 569.

61 - KARAVAEV M.N.

"Multiple neurofibroma of the small intestine"
Arch. Pat. (1962, 24 (10), 76 - 7.
(1963, 83, 14 - 5.

62 - KEITH A.R.

"Case of neurofibroma of rectal wall"
Tr. Am. Proct. Soc. 1937-38 : 68 - 69.

63 - KERMAREC J.

"Etude des schwannomes de l'intestin grêle".
Thèse Médecine Lyon - 1955 n° 267.

64 - KLEITSCH W.P., KEHNE J.H. et GUTCH C.F.

"Gastrointestinal hemorrhage due to neurofibromatosis".
Jour. Am. Med. Association
1951 - 147 - n° 15 : 1434 - 1435.

65 - LANCA J.B.

Digestive hemmorhage. Note on 3 unusual cases"
J. Med. Porto 64 n° 53 - 15.20 PORTUGAL.

66 - LANE J.H. Jr :

"Mesenteric plexiform neurofibroma : a primary manifestation of von Recklinghausen's disease"
Amer. Surg. 1964. 30 : 231 - 3.

67 - LE CENE P.

"Fibrosarcome pédiculé de l'intestin chez une femme atteinte de neurofibromatose généralisée"
Bull. et Mem. Soc. Chir. - PARIS 1911 p. 41.

68 - LEHMANN M.

"La schwannomatose gastro-intestinale dans le cadre de la maladie de Recklinghausen".
Thèse LYON 1951.

69 - LE LANN André :

"A propos d'un cas de sténose pylorique dans une neurofibromatose de Recklinghausen".
Thèse PARIS 1953 n° 879.

70 - LENSON N.

"La neurofibromatose".
Arch. Surg. 1956, 73 (2) : 279 - 284.

71 - LERICHE R.

"Sur un cas de neurofibromatose gastrique et intestinale".
LYON Chirurgical - 1911, 6 : 70 - 74.

72 - LEVRAT M., PEYCELON R., WEGELIN J.E. et BRETTE R.

"A propos d'un cas de volumineuse tumeur pédiculée de l'intestin grêle, à développement abdominal".
Arch. Mal. App. Dig. 1952.

73 - LEVY D., KHATIB R.

"Intestinal neurofibromatosis with malignant degeneration, report of a case".
Das Colon, Rectum - 1960, n° 3 : 140 - 4.

74 - LOGAN P.J.

"Visceral neurofibromatosis"
Brit. Journ. Surg. 1964, 51, 360 - 1.

75 - MASSON :

"Les tumeurs humaines".
MALOINE Edit., PARIS, 921 - 974.

76 - MARSHAK Rh., FREUND S., MAKLANSKY :

"Neurofibromatosis of the small bowel"
Amer. J. Dig. Dis.
1963, n° 8 : 478 - 83.

77 - MARIE P. et COUVELAIRE A.

"Neurofibromatose généralisée".
Nouvelle iconographie de la Salpétrière.
Par. 1 900 XIII, 26-49.
Bull. et Mem. Soc. Med. des Hôp. de PARIS
1899, 3 s, XVI, 921.

78 - MIMPRISS T.W.

"Neurofibroma of stomach in Recklinghausen's disease".
Proc. Roy. Soc. Med. - 1947, XL p. 120 - 121.

79 - MOFFAT W.P. :

"Neurofibromatosis with bleeding from an intestinal lesion, a case report"
1964 Western. J. Surg. 72 : 246 - 7.

80 - MONDOR H. et LEGER L. :

"Quelques aspects chirurgicaux de la neurofibromatose de Recklinghausen".
1946 - J. de Chir. 62 : 341 - 364.

81 - MONOD O., PAILLAS P., PESLE et LABEGUERIE :

"De la dégénérescence maligne de la neurofibromatose de Recklinghausen après intervention chirurgicale".
J. Fr. Med. Chir. Thorac. 1951, 5 nº 2 : 121-132.

82 - MOUCHET A., MARQUAND J. et DOUARD J.

"A propos de six cas de tumeurs bénignes de l'estomac".
Presse Med. 61, 1953, nº 61 :
1231 - 1233.

83 - NILSSON B., JONSSON I.

"Malignant neurinoma of the duodenum.
Report of one case and review of the literature".
Acta Chir. Scand. 1957, 113 nº 5 : 357 - 363.

84 - PAPET R., CHAMBELLAND J., PHILIPPON J. :

"Schwannomes gastriques et ulcères associés.
Neurofibromatose du grêle".
J. Electrologie et Radiologie 1951 - 32 (78) : 653 - 655.

85 - PELLEGRIN Geneviève

"Lésions péritonéales multiples, de type micro-nodulaire accompagnant une neurofibromatose".
PARIS, Thèse médecine 1947 nº 195.

86 - PEREA V.D., MD NEW-ORLEANS and LLOYD J. GREGORY Jr., M.D. HOUSTON Texas.

"Neurofibromatosis of the stomach. Report of a case associated with von Recklinghausen"s disease and review of the literature".
Journal American Medical Association
1962 - 182 : 259 - 63.

87 - PEREL'MAN V.M. :

"A case of localized multiple neurofibromatosis in the abdominal cavity".
Klin. Med. (Moskva)
1963 - 41 : 148-53.

88 - PEYCELON R. et REPLUMAZ P.

A propos des schwannomes gastriques".
Arch. Mal. App. Dig.
1958 - 47 nº 5 : 465 - 479.

89 - PEYCELON R. et REPLUMAZ P.

"Sur les tumeurs de l'intestin grêle"
A propos de dix observations.
Lyon Chirurgical 55 - 1959 nº 3 : 321 - 339.

90 - POULAT R. et GRANDMOTTET P. :

"Hémorragie intrapéritonéale par rupture d'un schwannome dégénéré de l'iléon - Résection guérison".
Arch. Mal. App. Dig. 1963, 52 nº 4 : 359-361.

91 - PRESTON F.W., WALSCH W.S. et CLARKE T.H.

A propos de 61 cas de neurofibromatose de Recklinghausen et leur incidence sarcomateuse".
Arch. of Surg. 1952-64 : 813-827.

92 - RAFALOWICZ A.

"A case of Recklinghausen's disease with gastric and cardiac changes".
Pol. Tyg. Lek. 1960 - 15 : 602-4.

93 - Von RECKLINGHAUSEN

"Uber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen Zu den multiplen Neuromen"
1 vol. Berlin 1882.

94 - ROSENTHAL P.

"La maladie de Recklinghausen du grêle".
A propos d'une observation.
Thèse - PARIS 90 973 - 1961 nº 116.

95 - ROQUES R.

"Les schwannomes multiples du tube digestif".
Thèse, PARIS nº 70 - 1959.

96 - ROUX M.

"Les tumeurs bénignes de l'estomac"
Presse médicale 1952, 60 nº 37 : 813 - 814.

97 - SANGALLI G.

"Storia clinica ed anatomica dei tumori. Cria onorata nel 1853 del premio dell' acqua dell' ospedale Maggiore di Milano.
2 v. in 1 PAVIA. Ed. BIZZONI 1960.

98 - SCHIMKE P.

"Pathological demonstration of neurofibroma of appendix".
Zentral Blatte. Allg. Path. 1922 - n° 33 : 17 - 18.

99 - SHAW R.C.

"Von Recklinghausen's disease of small intestine associated with skin lesions".
Am. Journal Surgery.
1950 LXXX : 360 - 363.

100 - SHOULDICE E.

"Multiple fibromatosis. A case with one fibroma enlarging into the stomach".
Canad. M. Assoc. J. 1965, 15 - 66.

101 - STAPLE T.W., Mc ALISTER W.H., and ANDERSON S.
St Louis - Missouri :

"Plexiform neurofibromatosis of the colon simulating Hirschsprung's disease".
Am. Jour. of Roentgenology 1963 - Vol. 91 n° 4 : 840 - 5.

102 - TATE R.W. and FUSARO W.J.

"Neurofibroma of the stomach"
Am. Journ. Surg. LXXV - 1948 : 607-613.

103 - TAUBER R.

"Kombination eines Morbus Recklinghausen mit multiplen ausseren Dunndarmyomen"
Wien. Klin. Woch. 1923. XXXVI p. 780.

104 - TOGO M., OZAKI T., KATAURA S., KOBAYASHI E. :

"Case of neurofibroma of the tongue in von Recklinghausen's disease".
Otolaryngology - Tokio - 1963, 35 : 665.

105 - TUMANSKII V.K. :

"On visceral neurofibromatosis".
Soviet Med. 1963 - 27 : 125 - 130.

106 - VACHON A., BRET P., LEHMANN M.

"8 cas de tumeurs bénignes de l'estomac dont deux tumeurs nerveuses associées à une maladie de Recklinghausen".
Lyon Med. CL XXX IV - 1951 : 33 - 40.

107 - VACHON A. et LEHMANN M. :

"Les localisations gastro-intestinales de la maladie de Recklinghausen".
Revue Lyonnaise de Médecine 1952, I, n° 8 277 - 284.

108 - VACHON A., CHATTOT R., PASQUIER J. et AIMARD G.

"Nouvelle observation de schwannomes digestifs associés à une maladie de Recklinghausen".
Arch. Mal. App. Dig. 1959 - 22 Février.

109 - VEROCAY J.

"Zur Kenntnis der Neurofibrome"
Zeigl. Beit. 1910, 48, 1.

110 - WALKER P.E. :

"Neurinoma of the small intestine. Its relative frequency among tumors of that region. Report of a case".
Am. J. Clin. Path., 1949, 19, n° 9 - 827-835.

111 - WESTON S.D.

"Neurofibroma of the rectum and colon".
J. Int. Coll. Surg. 1963 - 40 : 285 - 93.

112 - WILSON J.S. and ANDERSON A.A. :

"Cutaneous and intestinal neurofibromatosis"
Am. J. Surg. 1960 - 100 p. 761 - 763.

113 - WORTMANN V. :

"Neurinòme d'un diverticule de Meckel"
Zent. Blatt. für chir. 1959, 84, N° 15 - 597-599.

114 - WULF H.

"Generalized neurofibromatosis in the mesentery in a generalized dysplactic body constitution with primary amenorrhea".
Zbl. Gynack - 1960, 82 : 755 - 60.

115 - ZBINDEN H.

"Beitrag zur intestinalen form der Neurofibromatosis Recklinghausen".
Helv. Chir. Acta. 1951, 18 : 524-534.

116 - OBIDITSCH - MAYER

"Neueres zur pathologischen Histologie des peripheren vegetativen Nervensystems mit besondere Berücksichtigung des neurovaskularen systems".
Wiener Klin. Wochs. 1949, 789-801.

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V° -
ODÉ 58-90